

Année 1932

THÈSE

481
No

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre GARNIER

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Né à Châlons-sur-Marne (Marne), le 21 avril 1903

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MYOSITE OSSIFIANTE

PROGRESSIVE

(MALADIE DE MUNCHMEYER)

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE

AMÉDÉE LEGRAND

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1932

Année 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre GARNIER

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Né à Châlons-sur-Marne (Marne), le 21 avril 1903

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MYOSITE OSSIFIANTE PROGRESSIVE

(MALADIE DE MUNCHMEYER)

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE

AMÉDÉE LEGRAND

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—
1932

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale..	GREGOIRE.
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.....	{ CARNOT.
	{ BEZANÇON.
	{ ACHARD.
	{ Marcel LABBE.
	{ LEREBoullet.
	{ NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	N.
Clinique des maladies du système nerveux	{ N.
Clinique des maladies infectieuses	{ CUNEO.
Clinique chirurgicale	{ LEJARS.
	{ GOSSET.
Clinique ophtalmologique	{ TERRIEN.
Clinique urologique	{ LEGUEU.
	{ COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	{ BRINDEAU.
	{ JEANNIN.
Clinique gynécologique	{ J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	{ OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	{ RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	{ LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	{ Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	{ SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	{ Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire	{ MAUCLAIRE.
	{ MULON.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiâ- trie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BENARD Henri	Pathologie médicale.
BROCQ	Pathologie chirurgica- le.
BRULE	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CADENAT	Pathologie chirurgica- le.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgica- le.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngo.
HARVIER	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUGUENIN	Anatomie pathologi- que.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.

MM.

LABBE (Henri)	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEVEUF	Pathologie chirurgica- le.
LEVY-VALENSI	Neurologie et psychiâ- trie.
LIAN	Pathologie médicale.
N.	Histologie.
MONDOR	Pathologie chirurgica- le.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgica- le.
MOURE	Pathologie chirurgica- le.
OBERLING	Anatomie pathologi- que.
OLIVIER	Anatomie.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUENU	Pathologie chirurgica- le.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SEZARY	Dermatologie et syphi- lographie.
TROISIERS	Pathologie exploratrice.
VALLERY-RADOT	
(Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophthalmologie.
VERNE	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GUENIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.
LEROUX	Anatomie pathologi- que.

MM.

NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
RETTERRER	Histologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	MATHIEU	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
DEBRE	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	LE LORIER	Clinique obstétricale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	LEVY-SOLAL ...	Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER ..	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	} Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du tra- vail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes. Stomatologie. Education physique. Radiologie clinique. Puériculture.
FREY	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	
LEDOUX-LEBARD	
WEIL-HALLE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

LE DOCTEUR ROBERT GARNIER
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

*Modeste témoignage de ma
piété filiale et de ma recon-
naissance profonde pour le bel
exemple qu'il m'a donné.*

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

PROFESSEUR D'HYGIÈNE ET DE CLINIQUE
DE LA PREMIÈRE ENFANCE
MÉDECIN DE L'HOSPICE DES ENFANTS ASSISTÉS

*Qui a bien voulu accepter
la présidence de cette thèse,
témoignage de gratitude pro-
fonde et d'entier dévouement.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

STAGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD, 1922

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOSSET, 1922

MONSIEUR LE DOCTEUR SOULIGOUX

(In memoriam)

EXTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR A. BAUMGARTNER, 1923

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. CAMUS, 1924

(In memoriam)

MONSIEUR LE DOCTEUR LORTAT JACOB, 1925

(In memoriam)

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CH. FOIX, 1926

(In memoriam)

MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLEMOT, 1926

INTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR BROUARDEL, 1929.

MONSIEUR LE DOCTEUR HALLE, 1930

MONSIEUR LE DOCTEUR LORTAT JACOB, 1930

(In memoriam)

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet, 1931

MONSIEUR LE DOCTEUR PAISSEAU, 1931

MONSIEUR LE DOCTEUR APERT, 1932

MM. LES DOCTEURS WEISSENBACH, CH. RICHEL FILS,
DE GENNES, AMELINE, BOULIN, AUROUSSEAU

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR APERT
MÉDECIN DE L'HÔPITAL DES ENFANTS MALADES

*Qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse et nous a guidé
dans nos recherches. Témoi-
gnage de dévouement et de
respectueux attachement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUINET
DIRECTEUR DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE REIMS

A MONSIEUR LE DOCTEUR VILPELLE
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

*En témoignage de profond
respect.*

HISTORIQUE

Définition. — La myosite ossifiante progressive est une affection de l'appareil locomoteur, caractérisée par la production de formations osseuses multiples dans le système conjonctif intra et péri musculaire, dans les tendons, les aponévroses, et aboutissant à l'impotence des régions atteintes, par poussées successives.

Il semble bien que la myosite ossifiante progressive ait été entrevue dès 1692 par Guy. PATIN, qui signale le cas d'une femme, dont tous les muscles étaient devenus durs comme du bois, et donnaient au corps entier une rigidité de pierre.

Il faut ensuite passer à l'Anglais : John FRECKE, en 1743, puis, en 1744, à John COPPING, qui, l'un et l'autre, étudient les néo-formations des tumeurs osseuses dans les muscles dorsaux et dans les muscles des membres.

En 1759, un premier essai de traitement de cette affection est tenté par HENRY, qui fait subir à son malade un traitement mercuriel intensif, et qui, le premier, signale les phénomènes douloureux au cours de la maladie.

Beaucoup plus tard, en 1830, ABERNETHY rapporte un cas personnel où les masses osseuses s'accompagnaient d'exostoses et essaie un traitement par l'acide phosphorique.

Trois ans plus tard (1833), ROGERS pratique la première autopsie d'une myosite ossifiante et signale la présence de masses osseuses dans les muscles du tronc et dans les sterno-mastoïdiens.

Le premier cas en France est rapporté par TESTELIN et DAMBRESSI (de Lille), en 1839. Ces auteurs font de la maladie un rhumatisme avec ossification, se basant pour cela sur des antécédents rhumatismaux, et sur le fait que les douleurs s'accompagnaient d'impotence articulaire bien avant l'ossification des divers muscles.

Ils étudient un fragment d'une de ces productions osseuses.

En 1844, HAWKINS, et en 1846, WILKINSON, signalent des douleurs, l'atteinte élective des muscles dorsaux, la présence d'exostoses et la précocité du début (enfant de 8 mois.)

EARLE, en 1849, et KILBURN KING, en 1854, rapportent un cas de myosite progressive ayant débuté à trois semaines avec tuméfaction osseuse à la langue ayant entraîné une inanition rapide.

En 1860, BULHACK de DORPAT fait une thèse sur cette affection.

La même année, HUTCHINSON en signale un nouveau cas.

L'année suivante, William SKINNER signale l'importance du traumatisme dans l'apparition des tumeurs osseuses.

En 1864, VIRCHOW publie un important travail sur la question. Il assimile la myosite ossifiante progressive à la maladie des ostéomes multiples ou aux exostoses. Il propose le nom de « diathèse ossifiante » qui, selon lui, peut

être héréditaire et congénitale ou acquise si le sujet a atteint un âge plus avancé.

La même année, Ivan MINKIEWITSCH rapporte l'observation complète d'une fillette atteinte de cette maladie et fait une étude histologique des exostoses et calcifications constatées à l'autopsie.

En 1867, JOLLINGER et BILLROTH signalent l'ankylose des bras et des phalanges et la présence d'exostoses phalangiennes.

En 1869, BRÉCHET étudie cette maladie, mais le travail le plus important de l'année est celui de MUNCHMEYER qui rapporte tous les cas observés jusqu'alors, fait de la myosite ossifiante progressive une entité morbide indépendante, la sépare nettement du groupe des ostéomes avec lesquels l'avait confondue VIRCHOW.

Il donne des conclusions anatomo-pathologiques exactes, décrit la marche de la maladie en trois périodes classiques, d'infiltration embryonnaire, d'induration conjonctive, et d'ossification, se basant sur ses constatations d'autopsie.

Mais cet auteur ne signale pas dans son étude pourtant si complète les malformations congénitales qui seront quelque temps plus tard observées presque constamment.

L'importance de l'étude de MUNCHMEYER a fait que l'on appelle couramment la myosite ossifiante progressive : maladie de Muntchmeyer.

En 1870, BYERS, signale la disparition passagère des tuméfactions osseuses et rapporte un cas de myosite avec infantilisme sexuel.

Les observations se suivent alors avec une assez grande fréquence : (FLORSCHUTZ), HAMILTON, BENNET, DITTMAYER

et enfin GERBERT, en 1875, qui, dans sa thèse, signale lui aussi l'infantilisme sexuel, l'atrophie musculaire avant l'ossification, l'atteinte des muscles masticateurs.

Un nouveau traitement par l'acide lactique est tenté la même année par GIBNEY, qui aurait obtenu un arrêt de l'évolution, mais ce cas doit être considéré comme douteux.

En 1878, MAYS émet le premier la théorie qu'il ne s'agit pas d'une maladie du muscle, mais du tissu conjonctif, en général, et d'origine congénitale; les lésions musculaires sont pour lui secondaires à la compression par le tissu conjonctif hypertrophié.

NICOLADONI, pensant qu'il s'agit d'une affection d'origine médullaire, est l'auteur de la théorie de la tropho-névrose.

En 1879, HELFÉRICH émet la même opinion que MAYS et attire l'attention, le premier, sur les malformations des doigts et des orteils, qui étaient passées inaperçues jusqu'alors ou avaient été considérées comme sans importance (GERBERT). Son observation signale la micro-dactylie des pouces et des gros orteils, qu'il attribue à tort à l'absence entière d'une phalange et non à la brièveté des métatarsiens ou des métacarpiens.

Cette étude est importante et depuis lors les observateurs signalent presque tous ces malformations.

PARTSCH, PINTER, KUMMEL, signalent des cas nouveaux dont l'un à début très précoce à quatorze jours.

En 1886, SIMPSON, WEILL, GODLIE et WILLETT signalent la déviation fréquente du gros orteil en hallux valgus, et la micro-dactylie; de même, LANDON, en 1887; les années suivantes, SWENSON, BOKAY et MACDONALD présentent

des cas de myosite sans malformation; de même EICHORST, en 1888.

En 1891, STUDSGARD signale l'ankylose des phalanges des orteils. L'année suivante, la première tentative de traitement chirurgical est faite par POLLAK, mais l'ablation des tumeurs osseuses est suivi de récidence; de nombreuses publications sont faites chaque année, parmi lesquelles nous retiendrons celles de KISSEL, qui vérifie, à l'examen, microscopique, les faits énoncés par MUNCHMEYER et celles de MANTEUFEL, de FURSTNER, de Stephen PAGET, de VIRCHOW, CARTER, et tous ces auteurs signalent les malformations habituelles, sauf LEXER, qui insiste sur leur absence.

En 1897, PINCUS soutient l'influence du traumatisme en général, et même du traumatisme obstétrical.

VON KRYGER et STEMPEL font des examens microscopiques détaillés ainsi que ROTH et SALOMONI. Ce dernier auteur écrit :

« J'ai enlevé du cou et du bras deux fragments de muscle ossifié. Il a été démontré histologiquement que cette ossification provenait du tissu fibro-conjonctif et de l'os nouvellement formé près du périoste. Les divers traitements essayés sont restés sans effet. »

La même année (1898), BRUN et HERRINGHAM, BURGERHOUT, STEMPEL, et surtout NISSIM (de Paris) étudient, à nouveau, la myosite ossifiante et ce dernier auteur réunit dans sa thèse un total de quarante-neuf cas.

Peu de temps après, paraît une étude détaillée de COMBY, qui résume toutes les connaissances acquises jusqu'alors.

En 1899, quatre cas nouveaux sont rapportés par JONES MORIAN, NICOLAYSEN et WILKINSON.

Depuis le début du siècle, les observations nouvelles se suivent avec encore plus de fréquence.

SCHWICKERATH fait une thèse, en 1901. Le travail de DAVEL, de Buenos-Ayres, totalise soixante cas de cette maladie, auxquelles s'ajoutent ceux de ROLLESTON, de GRAHAM, de VAUGHAM et BURTON FAMUNG et de ROGER.

En 1902, ceux de RIALTA, de MÉNARD et TILLAYE, de FER-RATON et, en 1904, COMBY et DAVEL, donnent une étude détaillée dans le Traité des maladies de l'enfance.

NOVE-JOSSERAND et HORAND essaient, l'année suivante, un traitement radiothérapique de l'affection avec un succès surprenant.

La même année, GASTER rapporte le cas d'un malade dont le grand-père, le père et trois fils étaient atteints de la même maladie. La mère et les filles et deux des petites-filles étaient restées absolument indemnes.

En 1906, SIEGEL, MAXWEL, puis ARROD, KRAUSE et TRAPP apportent des observations nouvelles.

En 1908 Roberto SOLÉ, DIGHTON, WALKER signalent les malformations habituelles, de même PETRI, SINGER, CLARKE et FARIA.

La même année, PERSON signale comme autre malformation le syndactylisme des orteils et des doigts.

En 1912, Otto JUNGLING étudie en détail les malformations congénitales et, en particulier, la micro-dactylie. Cet auteur prétend que ces malformations se trouvent en 70/100 des cas décrits. Quand elles font défaut, c'est un manque d'attention de la part des auteurs. Il attache une importance considérable à ces malformations et en fait un des signes principaux de la maladie de MUNCH-MEYER. Il signale dans son observation un hypo-spadias.

La même année GOTO refait une étude anatomique tandis que BAUER, MANJAPA, MAGYAR, BAUDIN, FRATIN et JACOBI signalent des cas nouveaux.

Un travail important est fait par BLENKLE, en 1914, dans sa thèse:

En 1915, DOVIODIO, PARKES, WÉBER, apportent leur contribution à l'étude et, en 1916, Eduardo CENTÉNO, dans une thèse excessivement complète, étudié, à propos de deux nouvelles observations, la myosite ossifiante progressive. Il la décrit l'un des premiers en Argentine. Il rapporte les quatre-vingt-neuf cas connus jusqu'alors et analyse les travaux anatomiques et les diverses théories pathogéniques soutenues jusqu'alors. Il signale, entre autres malformations congénitales, l'ectopie testiculaire.

Jusqu'au travail de ROSENSTIN, en 1918, les publications se succèdent (HIESCH, ROTH, OPIE, HUNINK, JOHANNESSEN).

ROSENSTIRN publie, en 1918, une étude détaillée des cent vingt cas relevés par lui depuis celui de Guy PATIN et, à l'occasion de l'observation personnelle qu'il apporte émet des idées nouvelles sur la pathogénie et sur l'anatomie pathologique de la myosite ossifiante.

A côté de ce travail il faut citer la même année ceux de : ANDERSEN, CARONIA, VON KUGELGEN et MOSKOVICZ.

En 1919, DRAGO donne une contribution à l'étude de l'affection. LUZOIR analyse l'étude détaillée de ROSENSTIRN tandis que des cas nouveaux sont encore signalés (HORAND).

Dans les années récentes, nous signalerons les travaux de MANNWALD, de WIESENTHAL, HENDERSON, HEIN, LOHR, PAUL, LEWIS, GALLAGHER.

D'autres contributions, pour la France seulement, ont été apportées à l'étude de la maladie par VEAU et LAMY, en 1925, HEUZIÈRES, PAGÈS et CHARDONNEAU, GUILBERT, CASSARD et GAUBERT de BEAUJEU, APERT, DUHEM et BIANCANI, ROUIS et ROCHER.

Nous indiquons, à la bibliographie, les travaux étrangers de ces dix dernières années.

SYMPTOMES

Les tumeurs osseuses et leur évolution. — Deux ordres de symptômes caractérisent la myosite ossifiante progressive :

D'une part, la présence de tumeurs, ou de néo-formations osseuses en certaines régions du corps, d'autre part, les malformations congénitales.

La présence de ces deux symptômes quand ils sont bien nets, permet, à première vue, de poser presque à coup sûr le diagnostic.

Début. — Dans la plupart des cas le début est insidieux. L'état général n'est pas modifié, les signes locaux sont peu marqués, le malade n'éprouve aucune douleur et c'est par hasard, que l'on s'aperçoit de la présence d'une tumeur osseuse, qui siège en général au niveau du dos ou de la nuque.

Ces tumeurs, ne présentant dans les premiers temps de leur évolution aucun caractère pouvant attirer l'attention, ne sont vues quelquefois que tardivement.

Dans certains cependant, il n'en est pas ainsi.

On observe une réaction générale qui peut être plus ou moins marquée : dans le cas que nous rapportons, la fièvre était intense et l'enfant est resté à 40° pendant une semaine environ.

Il peut y avoir des douleurs ou tout au moins une sen-

sibilité assez grande de la région tuméfiée. La circulation y est plus développée, la température locale s'élève, en même temps que se forme un véritable œdème du tissu cellulaire et que les ganglions présentent une réaction inflammatoire.

On constate donc à cette période une sorte de phlegmon, d'induration de toute une région qui provoque une immobilité plus ou moins accusée.

Il est bien évident que ces cas dont le début est aussi net, sont vus bien plus précocement que les autres.

Ces phénomènes de début se calment assez vite. Cette période n'excédant pas, en général, une dizaine de jours.

Quelquefois on observe même la disparition complète de la tuméfaction et la restitution à l'état antérieur.

Le plus souvent, par contre, la tuméfaction change de consistance, elle donne l'impression d'être plus résistante, en même temps qu'elle se localise davantage et qu'elle prend peu à peu son caractère définitif.

Une fois la première tumeur osseuse apparue, il ne tarde pas à s'en manifester d'autres à des intervalles de temps variables et en différentes régions du corps.

Cette généralisation s'opère par poussées évolutives plus ou moins aiguës.

La transformation de chaque élément néo-formé, depuis le stade initial jusqu'au stade d'ossification définitive dure en général deux ou trois mois, rarement davantage.

On peut donc distinguer, d'après les aspects cliniques successifs, les différents stades anatomiques décrits par MUNCHMEYER : stade d'infiltration embryonnaire, d'induration et de rétraction fibreuse, puis enfin d'ossification.

Une fois constituée, la tumeur osseuse se présente comme une masse irrégulière, de forme variable, avec des prolongements osseux, véritable pont osseux unissant deux régions différentes. Peu à peu la tumeur augmente de volume, en même temps qu'il en apparaît de nouvelles et que les déformations qu'elles provoquent s'accroissent.

Ces déformations arrivent à un état avancé à être très accentuées et l'on peut constater des travées osseuses partant des apophyses épineuses pour diverger dans toutes les directions du dos.

La peau qui recouvre ces tumeurs reste intacte et non adhérente, ce n'est que dans le cas de tumeurs superficielles qu'elle peut adhérer à la tumeur et que l'on constate une disparition complète du pannicule adipeux sous-cutané.

Une fois constituées les tumeurs osseuses demeurent totalement indolentes.

Deux caractères dominent leur évolution. D'une part les poussées successives, d'autre part leur localisation à certains groupes musculaires de préférence aux autres.

L'évolution par poussées successives, est un phénomène qui appartient en propre à la maladie de Munchmeyer. Il y a alternance de périodes ossifiantes et de phases de rémission.

Tous les auteurs qui ont rapporté des observations de cette maladie notent cette évolution cyclique, chaque poussée évolutive correspondant à l'apparition de tumeurs nouvelles.

Ces poussées aiguës se produisent sous les influences les plus diverses :

maladie intercurrente, traumatisme, changement de température ou de saison.

Après la période de temps nécessaire à la constitution définitive de la nouvelle tumeur apparue, la maladie peut entrer dans une phase nouvelle plus ou moins longue de repos jusqu'à ce que, sous l'influence d'une des causes déjà citées, elle se mette à évoluer de nouveau.

Certains groupes musculaires sont atteints de préférence à d'autres. Tout d'abord la localisation se fait à tous les muscles striés, sauf aux muscles du visage, aux muscles de l'œil, au diaphragme, au cœur et au sphincter.

Les muscles lisses de la vie végétative sont toujours respectés.

MUNCHMEYER signale que les muscles qui ne s'insèrent pas sur le squelette à leurs deux extrémités sont respectés par le processus ossifiant. Il ne donne pas d'explications scientifiques de ce fait, mais les constatations vérifient ce fait.

La tumeur peut être située dans le muscle à un endroit variable. Tantôt elle occupe le corps charnu, tantôt elle occupe le tendon; certains muscles peuvent être pris en entier et sont transformés en un bloc rigide comme cela s'observe au niveau du sterno-mastoïdien.

Ces tumeurs restent mobiles sur les plans osseux voisins. Par la suite elles peuvent se fixer ou même présenter une immobilité comme les exostoses.

Elles peuvent apparaître dans toute la région du corps, mais par ordre de fréquence on note :

en premier l'atteinte des muscles du dos et de la nuque. C'est par eux que commence toujours le processus pour s'étendre ensuite aux autres régions.

C'est à leur niveau que l'on trouve les tumeurs les plus dures, les plus volumineuses, parce que les plus anciennes.

Les muscles du tronc, puis ceux des membres supérieurs et inférieurs sont atteints ensuite.

Au niveau des membres le processus ossifiant s'étend de la racine à l'extrémité du membre.

Les muscles abdominaux sont généralement respectés.

LORENG, DAVEL, WEILL et NISSIMONT établi des statistiques qui, toutes, mettent en évidence la forte prédominance de l'atteinte cervicale et dorsale, suivies de l'atteinte des muscles du tronc.

Un autre caractère des tumeurs osseuses est leur asymétrie.

Les deux côtés du corps ne sont pas frappés de la même manière. C'est là la cause des attitudes vicieuses et des déformations que présentent les malades.

Les mouvements de la tête sont les premiers compromis, puis ceux du cou et de la nuque à cause de la rigidité accentuée de la région.

On peut observer une diminution ou une abolition des mouvements verticaux ou horizontaux suivant l'atteinte antérieure, postérieure ou latérale.

La tête peut s'incliner en attitude mento-sternale ou bien l'inclinaison est latérale par atteinte d'un seul sterno et donne une attitude de torticolis.

Dans l'atteinte dorsale, le groupe musculaire frappé est immobilisé puis devient rigide.

Si les lésions sont à peu près égales des deux côtés de la colonne, la rigidité se fixe en position indifférente; le plus souvent, elles prédominent d'un côté et provoquent

alors des déviations de la colonne en cyphose, en lordose, en scoliose plus ou moins accusées suivant l'atteinte musculaire.

Ces déviations provoquent une ankylose vertébrale avec ossification des ligaments.

Très fréquemment, il existe une différence de niveau entre les deux bras par suite de l'élévation d'une épaule : (atteinte du trapèze et des muscles de l'épaule).

Parfois la tête paraît rentrée dans les épaules par l'atteinte symétrique des muscles précités.

Les grands pectoraux, les grands dorsaux sont fréquemment ossifiés à leur insertion humérale, donnant à l'aiselle une dureté particulière.

Les bras sont en adduction forcée, l'adduction étant impossible.

Les avant-bras sont en demi-flexion, le triceps étant moins atteint que le biceps et les muscles de l'avant-bras étant atteints plus rarement encore, si bien que les mouvements des doigts sont à peu près conservés.

Les membres inférieurs sont moins frappés.

Les hanches peuvent être immobilisées et rigides par des ponts osseux partant de la ceinture pelvienne.

L'atteinte des fléchisseurs prédomine sur celle des extenseurs, il en résulte une demi-flexion de la cuisse, d'où l'inclinaison en avant de tout le tronc et de la tête comme si le malade cherchait un objet perdu.

Cette attitude entraîne des troubles de la démarche qui se fait à petits pas, pour retrouver le centre de gravité.

Un autre groupe musculaire est fréquemment touché.

Les muscles masticateurs : Il en résulte une impossibilité d'ouvrir la bouche, et l'on est souvent obligé de pratiquer une avulsion dentaire pour passer une sonde et alimenter ces malades. L'inanition est une conséquence fréquente, et ces malades arrivent peu à peu à une situation pitoyable. Ils sont transformés en véritables blocs de pierre, ne pouvant se soulever qu'en masse, et réalisant des prodiges d'équilibre pour ne pas tomber.

La tête raide, les mâchoires serrées, inclinés par leur scoliose, les jambes demi-fléchies, les bras collés au corps, l'attitude de ces malades fait dire à NISSIM : attitude de la désolation en prière.

VIRCHOW les appelle les hommes de pierre, DAVELL, hommes squelettes.

Le fonctionnement des organes reste normal, l'intelligence intacte et ces malades s'acheminent peu à peu vers une fin lamentable qui peut être hâtée par l'apparition d'une complication.

La plus fréquente de ces dernières est de beaucoup la tuberculose pulmonaire dont l'évolution est favorisée par l'état d'inanition du malade.

LES MALFORMATIONS CONGENITALES

A côté des symptômes, on constate la présence presque constante de malformations congénitales. La plus fréquente de toutes est la microdactylie. GERBER, en 1875, signale le premier ce fait, passé jusqu'alors inaperçu et rapporte la « petitesse » congénitale des gros orteils des deux pieds.

C'est HELFÉRICH, en 1879, qui a insisté sur la présence

et la fréquence de ces malformations, et, depuis lors, presque tous les travaux, mentionnent ces troubles du développement.

Leur étude se complète, en 1883. KUMMEL, signale l'absence d'une phalange et la synostose métatarsophalangienne. HUDE la même année, décrit un « raccourcissement congénital des deux gros orteils par défaut d'une phalange. »

Quelques années plus tard GODLEE décrit la microdactylie à la main et les malformations des pouces.

Cette étude devient de plus en plus précise, et JUNGLING en 1912, décrit encore une fois ces malformations et les classe en différents groupes.

Cet auteur conclut à cette époque, que trente et un cas sur quarante-trois de myosite ossifiante étudiés très complètement présentent ces malformations.

Ce pourcentage de 70 % est assurément trop faible d'après ce que nous avons pu constater, et presque tous les auteurs signalent avec détails ces troubles du développement.

Lorsqu'ils ne les trouvent pas et le fait est rare, ils insistent sur leur absence.

Il est d'autant plus facile de ne pas laisser inaperçus ces troubles congénitaux que la radiographie des mains et des pieds peut et doit être pratiquée dans chaque cas observé.

JUNGLING classe les déformations du gros orteil de la façon suivante :

Premier groupe.

Microdactylie sans anomalie articulaire.

Deuxième groupe.

Microdactylie avec anomalie articulaire.

a) existence des deux phalanges avec atrophie de la première et ankylose de l'articulation interphalangienne;

b) Synostose entre métatarsien et première phalange.

Troisième groupe.

Microdactylie par défaut d'une phalange.

Dans tous les cas on note la position en valgus du gros orteil, position due à la disproportion existant entre l'orteil atrophié, et la tête anormalement élargie du métatarsien.

Ces malformations se rencontrent le plus souvent au niveau du pied, mais elles s'observent aussi très souvent au niveau de la main, et JUNGLING, étudiant les malformations du pouce, les divise en deux groupes :

Premier groupe.

Microdactylie sans anomalies.

Deuxième groupe.

Microdactylie avec anomalies.

a) Ankylose de l'articulation interphalangienne;

b) Synostose métacarpophalangienne.

Ces malformations métacarpophalangiennes peuvent exister au niveau des autres doigts, en général le troisième et quatrième doigt, plus rarement le cinquième.

Il en est de même au pied.

L'absence d'une ou de deux phalanges d'un des orteils a aussi été rapportée.

Les auteurs décrivent également des exostoses qui peuvent se rencontrer aux métatarsiens et aux phalanges; dans le cas que nous rapportons les premiers métatarsiens et les premiers méta carpiens sont considérablement raccourcis, élargis, la tête de ces os est déformée.

MANNWALD a constaté la présence au niveau des articulations phalangiennes de points obscurs à la radio, de la grosseur d'un grain de millet.

D'autres troubles du développement ont été rapportés: arrêt de développement du pénis (FLORSCHUTZ), STEMPEL a noté l'absence congénitale du lobule du pavillon de l'oreille et des deux incisives médianes supérieures; JUNGling un hypo-spadias complet.

CENTENO, une ectopie testiculaire double, un prognathisme marqué avec implantation irrégulière et défec-
tueuse des dents.

La taille de ces sujets peut être petite, et réaliser dans certains cas un véritable nanisme, tel le cas de PINTER 1 m. 30 à 20 ans, sans que des explications rigoureuses aient pu être données de ces phénomènes.

Signalons enfin la fréquence d'un retard pubertaire.

ROSENSTIRN conclut que, à côté de ces malformations congénitales visibles, il doit exister dans cette maladie un trouble du développement des vaisseaux. Ces malformations vasculaires étant à l'origine de l'hémorragie qui, selon cet auteur, est la première et principale lésion initiale.

SYMPTOMES GÉNÉRAUX

Nous avons vu que d'une manière générale on ne trouve aucune modification dans l'état général des malades.

La fièvre est inconstante et transitoire, ne s'observant qu'au moment des poussées évolutives.

Les diverses fonctions ne sont pas troublées. La digestion est normale, l'appétit est conservé, la circulation est normale.

La respiration n'est pas gênée tant que l'ossification des muscles du tronc et des intercostaux n'est pas très prononcée.

Elle peut prendre le type abdominal en remplacement du type costal : l'amplitude des mouvements du diaphragme suppléant à l'amplitude du mouvement des côtes.

L'alimentation peut être gênée par l'ossification des masticateurs.

On n'a constaté qu'une seule fois la gêne de la déglutition et de la phonation.

Les organes des sens restent normaux, l'intelligence intacte.

L'urine des malades a été étudiée par divers auteurs.

MUNCHMEYER signale une diminution des phosphates : 1 gramme 20 au lieu de 3 gr. et, au moment des poussées, 0 gr. 96.

PARTSCH et PINCUS signalent le même fait.

DUVY signale une hyperphosphaturie.

PINTER, HELFERICH trouvent une excrétion d'urée normale avec une diminution de l'acide urique, de la créatinine, et des phosphates.

Mais ces auteurs n'ayant pas étudié l'excrétion par les fèces et le compte exact de ce qui avait été ingéré, ces recherches sont sans valeur.

Cependant BURGERHOUT et AUSTIN qui ont pratiqué des analyses complètes obtiennent un résultat négatif. Ces auteurs concluent qu'il n'y a aucune modification des échanges. Le métabolisme calcique est normal, l'assimilation est normale.

L'augmentation du tissu osseux ne produit aucun trouble du métabolisme. On n'observe aucune variation du calcium malgré les changements de régime. Les recherches de BURGERHOUT et d'AUSTIN, ont montré l'inanité de la conception de la rétention calcique.

Le sang de ces malades a été étudié par plusieurs auteurs dans le même sens. CARONIA donne les chiffres suivants :

Hématies	4.250.000
Leucocytes	7.800
Hémoglobine	80 %

ELLIOTT rapporte les chiffres suivants :

Hématies	4.420.000
Hémoglobine	75 %
Leucocytes	10.800

Formule leucocytaire :

Lymphocytes	23 %
Grand monos et formes de transition	5 %
Eosinophiles	2 %
Poly-neutrophiles	70 %

ROCHER de Bordeaux donne cet examen de sang :

Hémoglobine	90 %
Globules blancs	12.400
Globules rouges	5.022.000
Polynutrophiles	56 %
Eosinophiles	5, 93 %
Lymphocytes	32,71
Mono-nucléaires	3, 14
Mono-multilobés	1, 61
Mastzellen	0
Plaquettes	0

Globulins normaux.

Hématies granuleuses normales.

Réaction de Bordet-Wassermann : *nulle*.

La recherche de la calcémie et de la phosphatémie a été pratiquée par plusieurs auteurs.

Ces recherches n'ont pas donné un résultat bien probant.

KOONTZ en 1926 trouve :

Calcium	10,3 par 100 cm. cube.
Phosphore	4, 2 par 100 cm. cube.

GLAZER la même année dit avoir trouvé des chiffres absolument normaux pour la calcémie et la phosphatémie.

Dans un autre cas le calcium était de 9, 3 %.

LOHR s'exprime ainsi :

« Nous croyons que la quantité de calcium dans le sang et dans la lymphe du malade n'est pas au-dessus de la normale ».

Clément WEBER trouve chez son malade une hypo calcémie 8, 5 pour 100 cc. de sérum.

Il ne semble pas que d'après ces résultats, on puisse tirer des conclusions pouvant servir à la pathogénie ou au diagnostic de cette maladie, toutes réserves faites d'ailleurs sur les techniques employées pour doser le calcium, et qui ont pu donner des chiffres variables.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomo-pathologique de la myosite ossifiante progressive n'a pas été faite avant John COPPING, en 1741. Il étudie le squelette de son malade.

La première autopsie a été faite par PESTELIN et DAM-BRESSI, en 1839.

Elle contient une étude des néo-formations osseuses.

L'examen chimique est fait par POGGIALE, en 1844. HOWKINS pratique la première biopsie et une étude microscopique d'un fragment de tumeur osseuse. Il note, le premier, la présence de véritables tissus osseux parfaitement constitués et d'une petite partie de tissu cartilagineux.

Depuis ce temps, les études sont plus nombreuses :

WILKINSON, en 1846, et MINKIEWITSCH, en 1867, font des études histologiques.

MUNCHMEYER, en 1869, fait faire un grand progrès à la question et décrit les trois périodes classiques de la maladie.

Depuis lors, et d'après les idées de cet auteur, les travaux se succèdent — notamment celui de MAYS en 1878 —

et ceux de divers auteurs (LEXER, KIESSEL, PINCUS, GOTO, NISSIM, FURSTNER, SCHULTZE et d'autres).

En 1916, CENTÉNO, dans sa thèse, étudie l'anatomie pathologique aux trois stades de la maladie décrits par MUNCHMEYER.

En 1918, ROSENSTIRN montre l'importance de l'hémorragie en tant que lésion initiale déterminant l'hyperplasie du tissu conjonctif.

En 1931, ROCHER et CRÉTIN exposent leur conception, à propos d'un nouveau cas signalé.

Nous examinerons, tout d'abord, les lésions anatomo-pathologiques correspondant aux stades décrits par MUNTCHMEYER à savoir :

- 1^o Stade d'infiltration embryonnaire;
- 2^o Stade de rétraction ou induration fibreuse;
- 3^o Stade d'ossification proprement dite.

Ces stades se succèdent, en général; mais il est fréquent de constater un temps d'arrêt plus ou moins long au deuxième, parfois même une disparition des tumeurs osseuses laissant une atrophie musculaire plus ou moins accusée.

Dans tous les cas, le point de départ siège au tissu conjonctif interstitiel et les lésions musculaires sont toujours secondaires et consécutives.

D'autre part, on constate une atteinte du tissu conjonctif, non seulement au niveau du système musculaire, mais des tendons, des aponévroses, des ligaments et des os.

Première période : infiltration embryonnaire.

Il est difficile de pouvoir étudier cette période parce que le malade ne vient pas consulter dès le début de l'affection, et parce qu'il est nécessaire de prélever la tumeur dès les premiers jours de l'évolution.

Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur blanchâtre résistante, de consistance élastique (Munchmeyer), de couleur jaune rouge à la périphérie et plus claire en son centre. La néo-formation présente dans la partie périphérique un empâtement comparé par NISSIM au fromage de gruyère.

La zone centrale plus claire, plus résistante, présente des parties blanchâtres calcaires.

Microscopiquement, un fait est capital. Il y a une prolifération des éléments cellulaires du tissu conjonctif interstitiel surtout à l'entour des vaisseaux. Les cellules proliférées sont de formes variables, beaucoup sont en voie de division, présentant des figures de kariokinèse. Les capillaires sont dilatés, mais on ne constate pas de migration leucocytaire, fait qui plaide contre la nature inflammatoire du processus.

Ces cellules néo-formées perdent peu à peu leur caractère de cellules conjonctives se transformant en cellules cartilagineuses arrondies et entourées d'une capsule hyaline, ou encore en fibro-blastes pouvant donner lieu, à un stade plus avancé du processus, à de véritables cellules osseuses, ou ostéo-blastes.

Il y a donc néo-formation d'un tissu indifférencié jeune provenant du tissu conjonctif.

Le tissu musculaire à cette période reste normal ou légèrement augmenté sans aucune altération de ses fibrilles, qui conservent leurs noyaux et leur striation comme à l'état normal, ce qui prouve bien que ces lésions musculaires sont secondaires.

On ne peut noter à cette période comme unique altération des fibres élastiques, qu'un déplacement de ces fibres, qui les amène les unes contre les autres; phénomènes dus à la prolifération du tissu intermusculaire dont les cellules nouvelles viennent comprimer les fibres musculaires.

CENTÉNO ajoute encore :

Les parois des vaisseaux sont intactes, rarement on rencontre un épanchement sanguin ou un dépôt de fibrine, jamais de pigment.

Nous verrons un peu plus tard que ce dernier fait n'est pas admis par les auteurs modernes comme : ROSENSTIRN et ROCHER entre autres, qui ont bien mis en évidence l'hémorragie précédant la prolifération du tissu conjonctif.

Deuxième période : Induration fibreuse.

Ce stade est le plus important, et par conséquent le plus étudié.

Les phénomènes précédents sont ici plus accentués et accompagnés de lésions du tissu musculaire.

Macroscopiquement. La tumeur a l'aspect et la consistance d'un fibrome. Elle est entourée à sa surface d'un tissu musculaire plus ou moins épais selon le degré et l'étendue du processus.

Une coupe, au point de transition entre la tumeur et le tissu musculaire qui l'entoure, montre comment le processus s'étend entre le tissu conjonctif intermusculaire périphérique.

Microscopiquement. La tumeur présente les caractères spéciaux des tissus conjonctifs et musculaires.

1° Le tissu conjonctif présente une prolifération plus accentuée avec cellules de formes plus variées, depuis les cellules fusiformes jusqu'aux grandes cellules polymorphes, avec figures de kariokinèse à leurs diverses phases.

L'aspect et la forme de ces cellules dépendent de la consistance du tissu conjonctif auquel elles appartiennent. S'il est lâche, les cellules sont arrondies comme des cellules cartilagineuses, mais sans cartilage hyalin. Si le tissu est dense et serré les cellules sont plus étroites et fusiformes.

Peu à peu, ces cellules néo-formées envahissent tout le tissu, qui devient un véritable tissu embryonnaire par prolifération des cellules propres du tissu conjonctif.

Ces cellules embryonnaires vont évoluer de deux façons :

Ou bien elles se disposent régulièrement comme les trabécules du tissu osseux par un mode analogue à l'ossification endo-conjonctive normale, ou elles se transforment en cellules cartilagineuses, s'entourant d'une capsule hyaline et donnant de l'os, mais alors par un mode d'ossification enchondral.

La substance fondamentale du tissu conjonctif est le siège d'altérations importantes.

Les travées conjonctives qui constituent cette substance, et qui, normalement, sont plus ou moins lâches, se condensent sans se calcifier, deviennent dures et résistantes, s'en-

tremèlent en constituant une trame serrée dans les mailles de laquelle est comprimé et resserré le tissu musculaire.

Cette transformation en tissu fibreux avec rétraction a été appelée par MUNCHMEYER; induration et rétraction

La conséquence de ces phénomènes est l'altération du tissu musculaire que nous allons étudier.

Altération du tissu musculaire.

On note l'atrophie des éléments contractiles. Les fibrilles sont séparées et disloquées.

Près du centre de la tumeur, les fibres musculaires comprimées perdent leur striation transversale presque complètement et présentent une dissociation longitudinale avec atrophie marquée des disques transversaux.

MAYS dit que l'on trouve une abondante prolifération nucléaire de ces fibres, mais c'est là un phénomène accessoire et peu typique.

Autour des fibres atrophiées, on note la présence de leucocytes plus ou moins abondants et d'éléments analogues aux cellules géantes, constituées par les noyaux brillants, proliférés et groupés.

D'autre part, en plus de cette simple atrophie, on note quelques fibres présentant de la dégénérescence graisseuse. En outre, au centre de la tumeur, où la rétraction fibreuse et la compression sont le plus intenses, les fibres sont détruites, ayant disparu avec le sarcolemme, en laissant des cavités qui donnent à la tumeur un aspect spongieux.

La tumeur est riche en vaisseaux avec aspect particulier de la tunique adventice. Les capillaires sont très dilatés. L'infiltration leucocytaire, accusée.

En résumé, il y a donc condensation et rétraction de la

substance fondamentale du tissu conjonctif avec prolifération des éléments cellulaires donnant des cellules cartilagineuses, ou des fibroblastes, constituant des tabécules osseuses, base de la formation osseuse future.

Du côté musculaire il y a donc compression et atrophie des éléments contractiles.

Troisième Période : Période d'ossification proprement dite.

Elle s'observe sur les tumeurs les plus anciennes. L'aspect varie suivant l'endroit considéré.

Macroscopiquement. Il existe trois zones :

La zone périphérique est légèrement obscure, blanchâtre, avec tous les caractères objectifs du tissu musculaire — elle se laisse couper facilement.

Deuxième zone : la zone intermédiaire est plus résistante, plus claire, de consistance calleuse, elle se laisse couper plus difficilement que la première et crie sous le scalpel.

Troisième zone : la zone centrale. — Le noyau de la tumeur présente tous les caractères de l'os. Elle se compose d'un noyau central petit, blanc, dur au toucher, difficile à couper, résistant au bistouri comme l'os normal.

Quelquefois, la tumeur présente au centre une plaque osseuse de substance spongieuse, limitée par deux lames de tissu osseux dur et compact.

Cette partie centrale est entourée d'un tissu musculaire formant une zone de transition.

WILKINSON dit que ces noyaux osseux sont plus durs et

que les que les autres, et l'on en a vu de même en France et en Italie.

Les deux premiers chapitres de l'ouvrage de l'auteur sont de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal.

Le troisième chapitre est de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le quatrième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le cinquième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le sixième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le septième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le huitième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le neuvième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Le dixième chapitre est de nature à faire plus de bien qu'il n'y a de mal. Les autres chapitres sont de nature à faire plus de mal qu'il n'y a de bien.

Troisième zone : La zone périphérique. — Elle présente des fibres musculaires intactes ou peu altérées. Le tissu conjonctif interstitiel, siège d'une prolifération peu accentuée, n'offre rien de particulier.

Donc :

A cette troisième période, il existe un tissu osseux parfaitement constitué et nous voyons que cette phase, à elle seule, résume l'évolution des autres périodes d'après les aspects histologiques des diverses zones de la tumeur.

Nous rappellerons comme conclusion que souvent l'évolution s'arrête en cours de route.

A ces connaissances, ROSENSTIRN ajoute un peu plus tard la relation de l'hémorragie primitive bientôt suivie de la prolifération du tissu conjonctif.

Il résume ainsi ce qu'il a pu constater sur les coupes des noyaux faites par lui :

« Enfouis dans les mailles distendues et déchirées du chorion se voient des nids de globules rouges, au niveau des plus petits de ces foyers hémorragiques, le tissu conjonctif ne paraît pas modifié.

Il n'en est pas de même au niveau des plus gros foyers. A leur pourtour, en effet, le tissu conjonctif se tasse sous l'influence de la pression exercée sur lui par l'hémorragie; le foyer hématique, d'autre part, est généralement traversé par un réseau de fibres conjonctives, dont l'écartement et l'entrecroisement témoignent de la dilacération subie par le tissu conjonctif.

Sur des coupes où les transformations sont plus avancées, on voit, autour du foyer central hémorragique, un anneau de tissu conjonctif hyperlasié dont se détache

parfois un système de travées qui compartimentent la masse hémorragique. C'est aux dépens de la couche la plus profonde de cet anneau fibro-conjonctif, au contact même des globules rouges que débute l'ostéogenèse. Cette couche en effet ne tarde pas à être envahie par des éléments fibroblastiques.

ROSENSTIRN signale que, sur beaucoup de coupes, il a trouvé autour de la zone d'accroissement osseux, une zone se colorant mal ou même pas du tout. Il pense qu'il s'agit là d'une zone dont la vitalité a été compromise par une insuffisance de nutrition, conséquence de la pression exercée sur les tissus environnants par l'hémorragie. A mesure que se poursuit l'ossification, l'anneau hémorragique perd sa structure lamellaire, en même temps qu'apparaissent des corpuscules osseux et des canaux. L'ossification définitive pouvant se faire avec ou sans stade cartilagineux intermédiaire.

Il n'est pas rare de voir des ostéoblastes participer au processus d'ossification; sur des coupes, il a vu de ces cellules disposées sur un seul rang à la surface interne de l'anneau fibro-conjonctif, ou même sur les travées qui cloisonnaient la masse hémorragique.

En même temps que l'anneau fibreux s'ossifie, la lumière centrale occupée primitivement par les globules rouges est réduite progressivement tant par ossification des travées qui la cloisonnent, que par prolifération active de la surface interne de l'anneau; celui-ci pousse, en effet, à l'intérieur de la masse hémorragique des bourgeons d'ossification à la surface desquels on retrouve des globules rouges et des fibroblastes, parfois aussi des ostéoblastes.

A cet accroissement osseux, qui débute à l'intérieur même de la tumeur, il n'est pas rare de voir s'ajouter un accroissement purement périphérique :

Les couches périphériques de l'anneau fibreux s'infil-trent de fibroblastes, jamais d'ostéoblastes, et prennent part à l'ossification de la tumeur. Suivant les cas cette ossification périphérique l'emporte sur l'ossification cen-trale; la part prise alors dans le processus d'ossification par les globules rouges paraît moins importante. *Quoiqu'il en soit, dit ROSENSTIRN, c'est à l'hémorragie initiale qu'il faut en revenir comme au primum moneus de l'ossification.*

Par l'hyperplasie conjonctive qu'elle détermine, par les fibroblastes et ostéoblastes qui se développent à son con-tact, l'hémorragie réclame toujours la première part.

On voit donc, que comme MUNCHMEYER, ROSENSTIRN ad-met que les lésions débutent au sein au tissu conjonctif interstitiel ou péri musculaire et non pas dans les fibres mus-culaires.

ROSENSTIRN n'est pas d'ailleurs le premier qui ait montré l'existence de foyers hémorragiques dans la Myosite Ossifiante Progressive.

D'autres auteurs, notamment :

STIMPEL, GOTO, HAGA et FUJIMURA ont constaté l'existence de semblables foyers hémorragiques qui, pour eux, sont secondaires à l'hyperplasie conjonctive et sont imputables à des ruptures musculaires ou vasculaires, con-séquences de la distention produite par l'hypertrophie du tissu conjonctif même.

Dans ces grandes lignes, nous voyons que les auteurs mo-dernes admettent presque tous la classification en trois

scades, proposée par MUNCHMEYER et le début des lésions dans le tissu conjonctif.

LOHR, en 1922, écrit :

« Une des erreurs communes, lorsqu'on parle de myosite, consiste à penser qu'il s'agit d'inflammation du muscle.

Or il n'est pas question d'inflammation ». Cet auteur dit, de même :

« Les recherches histologiques prouvent que le processus de la maladie commence au niveau des « fascias » et des tendons intramusculaires. On constate une multiplication cellulaire dans la substance des tendons avec formation de cellules embryonnaires, et d'une substance intercellulaire compacte.

Cette zone se calcifie, ensuite survient une ossification vraie.

Après cette transformation, toute trace de muscle a disparu.

Clément WEBER, en 1927, reprenant les idées de LOHR dit :

Le processus morbide commence dans les fascias. Le fait primitif est la prolifération du tissu conjonctif, la formation de cellules embryonnaires et d'une masse intercellulaire dense.

Cette masse prend dans beaucoup d'endroits les caractères de la substance fondamentale cartilagineuse et ces cellules prennent le caractère des cellules cartilagineuses.

Cette zone se calcifie et s'ossifie ensuite.

Cet os, d'origine métaplastique devient plus tard lamelleux par apposition périostique active et résorption lacunaire. Dans la région de ce tissu néoformé, il n'y a plus trace de tissu musculaire.

On ne trouve nulle part de territoire nécrotique ou d'hémorragie qui pourraient être le centre de la précipitation de sels calcaires et de la production secondaire de l'os. De même il n'y a pas trace d'inflammation.

Cet auteur nie donc la présence et le rôle de l'hémorragie. Tout récemment cependant, en 1931, ROCHER (de Bordeaux), dans son étude histo-chimique de la lésion, décrit trois stades différents.

1° *Un stade d'artérite terminale et d'inondation sanguine du muscle.* Au niveau des capillaires, on constate une panartérite avec oblitération artérielle. L'hématome ainsi formé disloque le muscle et distend les mailles du tissu conjonctif intercellulaire; le sang épanché s'imprègne de sels calcaires.

2° *Un stade de dégénérescence des fibres musculaires et d'imprégnation calcaire.* Cette dégénérescence est le fait de l'artérite oblitérante, le muscle devient une éponge imbibée de calcaire. Le tissu musculaire dissocié montre une segmentation des fibres musculaires, qui se dissolvent, et sont incorporées par des macrophages et des cellules multinucléées, cependant que les éléments du sang perdent leurs caractères.

L'aponévrose perd sa structure fibrillaire et se transforme en substance anhiste qui s'imprègne à son tour de calcaires.

3° *Un stade de construction osseuse.* Il s'agit d'une ossification fibreuse. Quand la production osseuse se fait au niveau d'un tendon d'insertion, elle prolonge le squelette normal, et son architecture est identique à celle de l'os.

Quant elle se fait dans le muscle elle donne un os anormal en perpétuel remaniement. Cet os contient des éléments cartilagineux.

Les phénomènes anatomo-pathologiques s'étendent à tous les tissus de l'appareil loco-moteur : aponévroses, tendons, ligaments et squelette. Et le processus est le même que pour le tissu musculaire.

Il est constant d'observer au niveau des os des rugosités et des déformations.

Celles-ci sont volumineuses et présentent en certains points un extraordinaire développement (FLORSCHUTZ, GERBER).

La résistance des os est toujours diminuée et JEUGEMANTEUFEL décrit une ostéoporose généralisée sauf au niveau de masses osseuses néoformées.

CENTÉNO dit aussi qu'il existe une diminution de consistance de tous les os. Il s'appuie pour cela sur l'étude radiographique de ses malades.

Plusieurs auteurs ont aussi étudié ces lésions osseuses au point de vue radiographique. GUILBERT signale une *décalcification* accusée des diaphyses, et une *ostéoporose* au niveau des épiphyses.

Il paraît y avoir dans la myosite ossifiante progressive un véritable déplacement de la substance osseuse.

Les néo-formations se comportent comme des expansions du tissu osseux normal et se constituent à son détriment.

On note également (d'après CENTÉNO) la présence d'exostoses et d'hyperostoses provenant indiscutablement du tissu osseux normal et en dépendant.

Parfois ces dernières peuvent n'adhérer que secondaire-

ment à l'os et l'on peut trouver en même temps de véritables exostoses et des masses osseuses mobiles.

ROCHER (de Bordeaux) dans son travail déjà cité montre que les tissus qui avoisinent le tissu d'ossification sont voués à l'imprégnation calcaire et gardent leur individualité. Ils restent reconnaissables au point de vue histologique.

L'imprégnation calcaire entoure ces tissus et les organes voisins (vaisseaux, nerfs, aponévroses) comme le ciment entoure une barre de fer. Il s'agit donc là d'une véritable pétrification.

En résumé, nous dirons avec ROCHER que la myosite ossifiante progressive n'est que l'ossification d'hématomes. Cette ossification ne peut se produire qu'en raison de l'artérite oblitérante entraînant la mort du muscle. La masse ostéomateuse comprend histologiquement deux zones différentes.

L'une est constituée par de l'os vrai : l'autre par l'infiltration calcaire des tissus environnants : véritable pétrification.

ETIOLOGIE

Certains caractères apparaissent comme très spéciaux à la myosite ossifiante progressive.

Il s'agit toujours de sujets âgés de moins de 20 ans. Seuls, LEXER et JACOB signalent des cas à 50 ans.

Age. — Dans la plupart des cas, la maladie apparaît avant la cinquième année, et, quand il s'agit de malades plus âgés, on trouve souvent que le début remonte à l'enfance.

D'après une statistique déjà ancienne, LAURENZ indique :
Première année, 11 cas.

De 1 à 5 ans, 16 cas.

Dè 5 à 15 ans, 11 cas.

Au-dessus : 7 cas.

DAVEL montre :

Dans la première année, 12 cas.

De 1 à 5 ans, 23 cas.

De 5 à 15 ans, 11 cas.

De 15 à 20 ans, 4 cas.

Quelquefois, le début est très précoce, quelques jours après la naissance (KUMMEL, avec déformation de la

colonne vertébrale et du dos. La première tumeur apparaissant à quatorze jours).

WILLETT signale un cas analogue. KILBURN-KING a rapporté une rigidité des masséters chez un nourrisson.

Chez le nourrisson, le début est fréquent, vers six ou huit mois.

Depuis le travail de ROSENSTIRN (en 1918), qui totalise cent vingt cas de myosite ossifiante progressive, nous avons pu en retrouver 25 qui se répartissent de la façon suivante :

De 0 à 1 an.....	3 cas
De 1 à 5 ans.....	17 —
De 5 à 15 ans.....	3 —
Au-dessus.....	2 —
Total.....	25 cas

L'ensemble de tous ces cas signalés jusqu'à ce jour atteint 156. Les deux derniers cas rapportés en France étant ceux de GAUBERT de BEAUJEU, en avril 1930, et de ROCHER, en 1931.

Sexe. — D'une manière générale, les garçons sont plus souvent atteints que les filles, dans la proportion de quatre pour un.

Sur trente-huit cas, PINCUS signalait vingt-neuf hommes; NISSIM, trente-huit hommes pour douze femmes. Depuis la description de MUNCHMEYER jusqu'en 1918, on trouve un total de quatre-vingt-treize cas dont cinquante-quatre hommes et trente-neuf femmes.

Diverses théories ont été proposées pour expliquer cette prédominance sur le sexe masculin.

La plus importante est celle de PINCUS prétendant que les traumatismes sont plus fréquents d'une manière générale chez les garçons que chez les filles, et que le traumatisme obstétrical est plus important chez les garçons à cause du plus gros volume de l'enfant.

Cette théorie ne résiste pas à un examen sérieux. Le traumatisme ne joue qu'un rôle bien secondaire dans la myosite ossifiante progressive et il est certain que cette maladie survient avant tout chez des sujets prédisposés.

Race et nationalité. — Cette maladie atteint de préférence les Anglo-Saxons.

DAVELL dans une statistique de 66 cas trouvait déjà :

23 Allemands.

21 Anglais.

5 Russes.

4 Italiens.

3 Français.

2 Américains.

2 Suédois.

1 Suisse.

1 Roumain.

1 Océanien.

1 Hollandais.

1 Hongrois.

1 Autrichien.

Les nouveaux cas rapportés depuis confirment cette répartition et la prédominance marquée chez les Anglo-Saxons tandis que les Latins sont le plus souvent épargnés.

Hérédité. — En 1899, HERRINGHAM s'exprimait déjà ainsi :

« Tout le monde admet que la myosite ossifiante progressive est une maladie congénitale et non héréditaire. »

Cette opinion est admise actuellement par tous les auteurs.

En effet, sur les 156 cas actuellement connus, nous n'avons pu trouver que deux observations où la même malformation existait chez les parents du malade.

Le premier de ces cas, rapporté, en 1901, par BURTON-FANNING, concerne un homme de 33 ans dont la myosite avait débuté à l'âge de 8 ans, et présentait des poussées évolutives de cette affection. On ne relevait aucune autre maladie dans les antécédents personnels du malade.

Le père de ce malade était atteint de myosite ossifiante et présentait une malformation congénitale des pouces et une synostose métatarso-phalangienne.

Le malade dont il s'agit présentait la déformation en hallux valgus, une petitesse des doigts avec un élargissement des phalanges et une syndactylie.

Le second cas, rapporté par GASTER, en 1905, indique que le grand-père, le père et trois fils étaient atteints de la même maladie.

Cet auteur ne signale pas en détail les malformations dont il s'agit dans la myosite ossifiante progressive.

Ces cas exceptionnels ne doivent pas être retenus. Nous manquons de précision à leur sujet et l'on peut voir deux cas dans une même famille sans que cela constitue un fait extraordinaire.

Il faudrait, en effet, pour admettre une hérédité de la

myosite ossifiante progressive trouver, non pas un, mais plusieurs cas bien nets avec une étude détaillée des malformations accompagnées de radiographies.

Si l'on peut dire que la maladie survient chez des sujets prédisposés, tout au moins quant à la race, on ne peut reconnaître aucune valeur au fait que l'on retrouve très souvent dans les antécédents des malades des manifestations de rhumatisme, de goutte, de tuberculose. Ces manifestations se rencontrant avec trop de fréquence pour des affections toutes différentes de la maladie de MUNCHMEYER.

Quant au rôle du traumatisme dans l'apparition des tumeurs osseuses, il n'a qu'une valeur toute relative. On trouve de nombreux cas dans lesquels le traumatisme manque totalement ou n'a pas été suivi de la formation d'un nodule osseux; dans d'autres, au contraire, chaque néo-formation est apparue après un traumatisme. On ne peut donc conclure à un rôle certain de ce dernier, ni retenir la théorie traumatique de PINCUS. On ne peut même pas attribuer une poussée évolutive de la maladie à un traumatisme, car ces poussées peuvent se produire tout à fait spontanément, et on en est réduit à admettre l'anomalie constitutionnelle de MUNCHMEYER pour expliquer bien des points mystérieux de l'évolution de la myosite ossifiante. Il faut éliminer, de même, le rôle de la syphilis dans l'apparition de la maladie.

Les cas sont assez rares où l'on retrouve la syphilis dans les antécédents héréditaires des malades et les preuves manquent à l'appui de la théorie mettant la syphilis à l'origine de la myosite ossifiante progressive.

On peut faire la même remarque pour les maladies infectieuses et pour la tuberculose.

On peut conclure, de l'étude de l'étiologie de la maladie de MUNCHMEYER, qu'il s'agit d'un processus causé par une prédisposition congénitale, non héréditaire, apparaissant et se développant sans cause apparente, le plus souvent dans l'enfance, ou à la période de croissance.

PATHOGENIE

La pathogénie de la myosite ossifiante progressive est restée longtemps indécise et confuse. De nombreuses explications en ont été proposées.

Les anciens auteurs soutenaient comme un fait certain l'origine musculaire, et les lésions du tissu conjonctif étaient complètement secondaires.

FRIEDBERG, par exemple, a dit qu'il s'agissait d'une affection primitive du muscle, sorte de myopathie avec des lésions atrophiques, et ultérieurement dégénérescence fibreuse, puis osseuse.

MUNCHMEYER, par contre, le premier, déclara que le processus commençait aux tissus conjonctifs interstitiels et soutint que le sarcolème jouait un rôle important comme point de départ des ossifications.

Tous les auteurs anciens sont d'accord pour admettre le point de départ en dehors du muscle.

La fréquence des exostoses de la myosite ossifiante progressive ne devait pas passer inaperçue et, en effet, une origine osseuse de la maladie a été proposée.

Les partisans de cette théorie s'appuient sur la coexistence d'exostoses qui se seraient séparées de l'os principal et auraient donné des tumeurs osseuses.

Mais on ne voit pas pourquoi le processus inverse ne pourrait se produire, les tumeurs osseuses se réunissant secondairement au squelette, ce qui paraît beaucoup plus vraisemblable.

NICOLADONI, auteur de la *théorie de trophonévrose*, se basant sur certaines analogies de la myosite ossifiante progressive avec l'atrophie musculaire progressive et la myopathie pseudo-hypertrophique, pensait que la maladie de MUNCHMEYER avait pour origine une lésion médullaire.

De nombreux auteurs adoptèrent cette théorie en s'appuyant sur la constatation des troubles nerveux, épilapsie, atrophie optique, au cours de la myosite ossifiante progressive.

Il s'agissait en réalité, d'affections nerveuses bien caractérisées ainsi que le prouvèrent les autopsies de ces malades et SCHNETZE et LANDON, qui ont pratiqué des examens anatomo-pathologiques de la moëlle dans des cas authentiques de myosite, n'ont jamais retrouvé de lésions médullaires.

VIRCHOW proposa le nom de diathèse osseuse ou ossifiante, indiquant une prédisposition de l'organisme à faire de l'os dans l'appareil locomoteur, prédisposition congénitale ou acquise. Il considère les formations osseuses comme de véritables tumeurs et les rattache aux ostéomes multiples.

■ KUMMEL, LEXER, NISSIM, etc..., partagent cette idée. PINCUS prétend même que le périoste joue un rôle prépondérant dans ces formations osseuses, sorte de périostisme latent chez des sujets prédisposés congénitalement, qui, à la faveur d'un traumatisme quelconque même obstétrical, fabriqueraient des tumeurs osseuses.

Tous les partisans de cette théorie admettaient donc une anomalie constitutionnelle.

Ce nom de diathèse ossifiante n'explique rien; l'assimilation de la maladie de MUNCHMEYER aux ostéomes multiples est inexacte, et la théorie tumorale a fait faillite.

Théorie inflammatoire de Munchmeyer.— MUNCHMEYER ayant constaté la prolifération du tissu conjonctif a établi une théorie inflammatoire de la myosite ossifiante, qui ne peut être retenue, car il ne s'agit pas d'une inflammation véritable. En effet, on ne constate ni leucocytose, ni modification de la formule sanguine, ni production de pus au niveau des tissus atteints.

Théorie de Testelin et Dambressi — Avec TESTELIN et DAMBRESSI prend jour l'origine rhumatismale de la maladie. Ils décrivent un rhumatisme terminé par l'ossification des muscles.

L'apparition des premiers symptômes après le froid, le séjour à l'humidité, les manifestations articulaires, l'ossification du tissu fibreux au voisinage des articulations rapprochent incontestablement la myosite ossifiante et le rhumatisme articulaire, mais ces analogies ne sont pas suffisantes pour les ranger dans un même cadre nosologique.

Pour VOLKMANN, il s'agirait d'un trouble de croissance, sorte de rachitisme.

Pour MICHELSON, il s'agirait de phénomènes toxiques donnant lieu à des hémorragies, point de départ des formations osseuses. Cet auteur a donc entrevu le rôle de l'hémorragie.

La théorie embryonnaire de STEINHEL se base sur :

1° le début précoce de l'affection.

2° son origine spontanée.

3° la présence de malformations congénitales, qui accompagnent presque constamment les tumeurs osseuses.

Il ne s'agit pas là d'une simple coïncidence ou d'un fait de hasard.

STEINHEL reprend donc la théorie de l'anomalie constitutionnelle pour expliquer l'apparition de la maladie.

Il reste à savoir à quoi sont dues les malformations. L'hypothèse de brides amniotiques ne résiste pas à l'étude des malformations, qui siègent toujours au même endroit avec une symétrie remarquable.

Si l'on admet l'anatomie constitutionnelle comme base de ces malformations, on peut l'admettre aussi pour la transformation de tissus conjonctifs en tissus osseux sous l'influence d'une cause occasionnelle quelconque telle que l'hémorragie.

Théorie de Rosenstirn. — ROSENSTIRN émet l'hypothèse que les fibroblastes ostéogènes qui envahissent l'anneau fibreux entourant le foyer hémorragique, ne seraient que des globules rouges transformés.

Il croit avoir observé toutes les apparences d'une telle transformation : les fibroblastes jeunes, en effet, sont de petites cellules de la dimension des globules rouges mais fusiformes et nucléées. La découverte, en certains endroits, des coupes entre la face profonde de l'anneau fibro-conjonctif, envahi par les fibroblastes, et la couche des globules rouges, d'une zone intermédiaire occupée par des fibroblastes jeunes, semble confirmer, au dire de

l'auteur, son opinion. Si cette transformation n'est qu'apparente, il est du moins certain, d'après lui, que le développement des fibroblastes est lié intimement à la présence des globules rouges.

A la base de l'ossification du tissu conjonctif, on ne retrouve donc l'hémorragie nécessaire sinon suffisante.

Avant que ROSENSTIRN ait établi le rôle ostéogénétique du sang, beaucoup d'auteurs avaient montré l'importance du sang dans la calcification.

Cet auteur, constatant, d'autre part, la fréquence des malformations congénitales dans la maladie de MUNCHMEYER soutient qu'il peut y avoir un trouble du développement des vaisseaux comme il existe un trouble du développement osseux.

Cet arrêt de développement entraînerait une minceur extrême des parois vasculaires, d'où une fragilité considérable et la possibilité d'hémorragies circonscrites sur l'influence du plus léger traumatisme, d'une simple élévation de la pression sanguine, par exemple. Quant au rôle du calcium dans l'ossification, il a été étudié par BURGERHOUT et AUSTIN, qui ont montré qu'il n'existait aucun trouble du métabolisme, ni rétention calcique, ni défaut d'excrétion. D'autres auteurs, DIBBELT et GOTO, ont pu obtenir des calcifications en injectant à l'animal, à l'endroit même d'un traumatisme, une certaine quantité de sang.

Le rôle du sang dans la calcification est plus complexe encore dans la myosite.

Plusieurs auteurs (ROHNER, WELLS, etc.,) ont montré que les phénomènes de nécrose tissulaire favorisent la

calcification. Or ROSENSTIRN insiste sur l'existence d'une zone nécrotique à la périphérie de l'hémorragie.

La calcification se ferait donc aisément à ce niveau.

Telle est la théorie de ROSENSTIRN.

Les examens anotomo-pathologiques lui donnent une base solide et rien ne s'oppose à admettre que le tissu conjonctif, développé autour de l'hémorragie, puisse se transformer en os, puisque le tissu conjonctif, le cartilage et l'os dérivent d'un même feuillet embryonnaire : le mésoderme, et qu'ils peuvent passer d'une forme à l'autre.

Pour WALTER, leur seule différence résiderait uniquement dans leur substance intercellulaire. De plus, ces tissus réagissent contre une altération quelconque par la formation d'un tissu nouveau, qui n'est pas forcément identique à lui-même. C'est ainsi que le tissu conjonctif reviendrait doué de propriétés ostéo-génétiques.

Il n'y aurait ainsi qu'une différence de degré entre la myosite ossifiante locale traumatique, l'ostéome musculaire post-traumatique et la myosite ossifiante progressive.

Les troubles de la fonction calcique ont été invoqués aussi pour expliquer la genèse de la myosite ossifiante progressive, et certains auteurs ont cherché à savoir quel rôle pouvaient jouer dans la maladie les para-thyroïdes, qui tiennent sous leur dépendance le métabolisme des sels de calcium.

Les résultats de ces examens sont assez contradictoires, et d'après les recherches différentes faites par Clément WEBER, ZOHRE, BLAZER, KUNTZ, ZIELINSKY, il est difficile de conclure à un rôle très actif des para-thyroïdes.

Ces auteurs n'ont pas constaté d'hypercalcémie dans

la myosite ossifiante, et il n'est pas nécessaire qu'il y ait rétention calcique (BURGER, HOUT et AUSTIN) pour que l'ossification puisse se produire. La faible quantité de sels de chaux, apposée par le sang au niveau de l'hématome, semble suffisante pour amorcer l'ossification.

DIAGNOSTIC

Il semble, à première vue, que le diagnostic de la myosite ossifiante progressive puisse se poser facilement et qu'on ne doive confondre cette affection si spéciale en son aspect avec aucune autre. En réalité, il n'en est pas ainsi, et, s'il est facile de reconnaître la myosite lorsqu'elle a atteint son complet développement, il n'en est pas de même au début de l'évolution et ce n'est que par une étude détaillée et complète des signes observés que l'on peut arriver à poser un diagnostic certain.

Avant toute chose, il nous semble important d'établir les différences qui séparent la myosite ossifiante progressive de la *maladie exostosante décrite par Leri*.

Il s'agit là d'une systématisation des exostoses, ostéogéniques multiples dont la pathogénie nous échappe encore, malgré les nombreuses hypothèses qu'elle a suscitées.

L'étiologie de la maladie est aussi à peu près inconnue. On a incriminé la syphilis, le rhumatisme, la tuberculose, etc...

Il est un fait certain : c'est qu'il s'agit d'une maladie héréditaire et familiale, apparaissant dans l'enfance, évoluant pendant toute la période de croissance et cessant en général avec elle.

Elle se caractérise par des exostoses d'abord cartilagineuses et qui s'ossifient de dedans en dehors, pouvant même se creuser d'un canal médullaire.

Ces exostoses se produisent dans la région du cartilage de conjugaison.

L'os grandissant, elles peuvent subir un déplacement et se rapprocher de la diaphyse. Elles s'observent au niveau des épiphyses, fertiles, près du genou et loin du coude.

« On décrivait autrefois ces exostoses comme irrégulières dans leur forme, leur situation, leur mode de distribution. Il semble, au contraire, écrit LERI, que les exostoses ostéogéniques multiples présentent dans leur mode de distribution et dans leur morphologie une certaine régularité; que sur un os donné elles ont une situation, une forme et un pouvoir d'extension relativement fixe, en somme qu'elles possèdent un certain degré de systématisation (exostoses en porte-manteau de l'extrémité inférieure du fémur, exostose en chou-fleur du col fémoral, exostose en éventail du péroné).

« Une déformation apparaît comme très intéressante : l'extrémité inférieure du cubitus apparaît comme arrêtée dans son développement, à trois quatre ou même huit centimètres au-dessus de l'articulation radicarpienne, affectant une forme en fer de lance ». L'avant-bras est déformé, la main déjetée en dedans, c'est là un fait spécial à la maladie exostosante comme les malformations des doigts et orteils sont un fait spécial à la maladie de MUNCHMEYER.

Il s'agit dans le cas de la maladie exostosante d'un trouble de développement qui montre bien que cette maladie ne consiste pas seulement dans la production d'exostoses.

Mais, tandis que la maladie exostosante se transmet dans les familles suivant le type mendélien, la myosite ossifiante progressive ne présente pas de caractère héréditaire et survient dans les familles inopinément. Les malformations congénitales des malades ne se constatent pas chez les parents avec la régularité de la maladie exostosante et l'on doit séparer nettement ces deux affections, ainsi que la plupart des auteurs l'ont fait, en corrigeant l'erreur de VIRCHOW.

Il nous semble, d'autre part, utile de distinguer la maladie de MUNCHMEYER d'une affection bien plus rare, la *calcinose généralisée* dont quelques cas seulement ont été rapportés par RABÈZE et LEURET en 1908, par CARLES en 1912, par WEBER 1913, et qui répond au nom de *calcinose*.

COMBY en donne une étude dans son *Traité des maladies de l'enfance* : Il s'agit là d'une maladie calcifiante, caractérisée par le dépôt de sels calcaires dans la peau ou le tissu cellulaire sous-cutané, et aboutissant à de la rigidité, à de la pseudo-ankylose des membres.

Cette calcinose, qui, chez l'adulte s'associe presque toujours à la sclérodermie, en est indépendante chez l'enfant. Les nodules calcaires peuvent siéger sur tout le corps et l'on en constate un très grand nombre chez le même malade. Ils ne sont pas douloureux et ils évoluent vers le ramollissement et la suppuration, avec élimination de débris calcaires, et phénomènes inflammatoires secondaires au niveau de la peau. Cette suppuration terminée laisse une cicatrice adhérente.

L'examen chimique montre la présence du phosphate et du carbonate de chaux, sans germes microbiens. Les

cultures et les inoculations restent négatives. La coupe microscopique montre, en général, un stroma de tissu conjonctif enserrant les grains calcaires. Les différences histologiques et anatomiques sont donc considérables entre la calcinose et la myosite ossifiante; l'étude des radiographies accuse encore ces différences. Enfin les auteurs ne signalent pas dans les observations de calcinose les malformations congénitales de la maladie de MUNCHMEYER.

Nous ne nous attarderons pas à discuter ce diagnostic du *céphalématome* qui reste presque toujours unique, siège en plein milieu d'un os du crâne, frontal, occipital ou pariétal et présente des limites bien nettes.

Les *hématomes musculaires* se reconnaissent assez facilement. La notion du traumatisme antérieur et l'évolution de cet hématome en peu de jours ne permettent pas la confusion.

Un début de *mal de Pott* sous-occipital peut, dans certains cas, être difficile à reconnaître. On sait que la myosite atteint fréquemment la nuque en y donnant un enraidissement assez marqué.

Des radiographies bien prises et l'étude de l'évolution feront rapidement reconnaître la maladie de MUNCHMEYER. Le *rhumatisme articulaire*, dans sa localisation cervicale, sera reconnu assez facilement, car il s'accompagne rapidement de douleurs articulaires, de fièvre, et ne donne pas le même aspect de tumeurs que la maladie de MUNCHMEYER. Dans la *paralysie pseudo-hypertrophique* la musculature est très développée. Le début se fait le plus souvent par les membres inférieurs. Les régions ne sont pas déformées, la consistance des muscles est dure mais jamais osseuse.

Dans la myosite ossifiante, au contraire, les muscles

sont atrophiés, des masses osseuses déforment les régions atteintes, le début par les membres inférieurs est exceptionnel.

Le *sarcome musculaire* surtout au début peut être confondu avec la *myosite*.

Cependant les localisations ne sont pas les mêmes, le sarcome frappe les muscles volumineux, ceux des membres surtout, il envahit plus rarement les muscles du dos et se présente sous la forme de masses arrondies bien circonscrites souvent bosselées qui n'ont pas la dureté des ostéomes de la *myosite ossifiante*.

Nous n'insisterons pas sur les *myosites infectieuses* ni sur la *myosite traumatique* ou locale; celle-ci apparaît constamment après un traumatisme, tantôt violent et unique, tantôt léger et répété. L'affection ne s'étend pas à d'autres régions.

La *syphilis osseuse* au niveau du crâne, peut donner des hyperostoses qui pourraient en imposer parfois pour un début de *myosite*.

La radiographie rectifiera facilement l'erreur, et, le traitement d'épreuve, ainsi que le WASSERMANN viendront lever les doutes.

Ces mêmes arguments seront valables pour éliminer les gommés syphilitiques.

Nous rappellerons, à nouveau, pour éviter de confondre la maladie de MUNCHMEYER avec l'une quelconque de ces affections, la quasi-constance des malformations congénitales que tous les auteurs signalent depuis HELFERICH.

Il s'agit là d'un caractère essentiel de la maladie, caractère qui doit être recherché soigneusement et toujours mis en évidence par la radiographie.

PRONOSTIC et TRAITEMENT

Le pronostic de la myosite ossifiante progressive est grave. Il s'agit, comme nous l'avons vu en étudiant les symptômes, d'une affection à marche lente et progressive évoluant par poussées, atteignant successivement la presque totalité de l'appareil loco-moteur et amenant les malades à un état lamentable.

Les poussées évolutives peuvent se succéder les unes aux autres, à un plus ou moins long intervalle de temps. Tantôt elles sont rapprochées, tantôt elles sont éloignées.

La maladie de MUNCHMEYER, a une évolution qui s'étend sur plusieurs années ; débutant dans la petite enfance, elle n'empêche pas les malades d'atteindre un âge assez avancé, et des durées de vingt ou trente ans ne sont pas rares à constater.

Si le pronostic de cette affection est grave, cela tient, d'une part, aux complications, d'autre part, à l'insuffisance et à l'impuissance de nos moyens thérapeutiques.

Les malades meurent, en effet, le plus souvent, d'une tuberculose pulmonaire ou d'une maladie intercurrente, dont l'apparition peut être favorisée par l'état d'inanition où ils se trouvent.

Des complications infectieuses aggravent également le pronostic.

Les escares qui se produisent chez ces malades amaigris et inanitiés constituent une porte d'entrée à l'infection secondaire, et accélèrent encore l'évolution fatale.

Traitement

L'un des premiers, HENRY, tenta le traitement mercuriel, comme on le pratiquait encore au XVIII^e siècle, jusqu'à salivation. Ce traitement mercuriel était combiné avec des bains salés. La guérison qu'il crut obtenir ainsi n'était sans doute qu'une rémission entre deux poussées évolutives.

MUNCHMEYER tenta de traiter ses malades par les bains de Baden-Baden, et administra, sans aucun résultat, la teinture de gaïac.

L'iodure de potassium fut essayé par HAWKINS, KISSEL, et SKINNER, qui n'en retirèrent aucun résultat.

La médication acide fut également tentée, dans le but de solubiliser les dépôts osseux. GIBNEY donna à son malade de l'acide lactique, SOLÉ et WEILL, de l'acide chlorhydrique.

L'acide phosphorique a eu de nombreux partisans, et ce traitement a donné dans certains cas une amélioration.

L'extrait thyroïdien ne donna aucun résultat.

A côté de ces traitements médicaux, plusieurs tentatives chirurgicales furent exécutées sans aucun résultat d'ailleurs, et l'ablation des tumeurs osseuses furent suivies chaque fois de récidives (HAWKINS, POLLARD).

Le traitement chirurgical n'est indiqué que dans des cas très rares, pour améliorer ou corriger certaines attitudes vicieuses ou certaines ankyloses trop gênantes. L'occlusion permanente de la bouche, par ossification des masticateurs, constitue la principale indication. La résection des condyles du maxillaire inférieur, la désinsection du macéter voire même l'ablation des temporaux ont été proposés.

Il semble préférable, d'une manière générale, de pratiquer l'opération la plus simple et la moins traumatisante chez les malades.

Plus récemment, des traitements divers, ont été essayés à nouveau.

BOSECK, a pratiqué des injections de fibrolysine et de thiosinamine en solution glycérinée, sans grand résultat d'ailleurs.

FRÆLISCH, a obtenu un résultat intéressant chez un de ses malades par le jeûne hyarocarboné. Se basant sur le fait que chez les diabétiques acidiques, les fractures se consolident lentement, FRÆLISCH, a pensé qu'il serait peut-être possible, en réalisant un état d'acidose, d'entraver la déposition de sels calcaires dans les tumeurs néo-formées. Il donna donc à son petit malade, âgé de deux ans, un régime comprenant :

de 30 à 40 grs d'albumines;

de 30 grs d'hydrates de carbone;

de 140 grs de graisse.

Pendant un an et demi ce régime fut continué sans inconvénient en surveillant l'acidose, par les réactions habituelles. Cette acidose thérapeutique était importante, l'enfant éliminait jusqu'à 0 gr. 607 d'acétone dans ses

urines. La croissance pendant ces dix-huit mois a été satisfaisante.

FRÆLISCH, a noté, au bout de deux mois, la disparition de la cyphose dorsale de son malade. Les bras se sont libérés et l'enfant a pu manger seul, un mois après. Les sterno-mastoïdiens, qui étaient très atteints, opaques à la radio, perdent leur consistance osseuse. Après cinq mois, les tumeurs dorsales disparaissent.

Au bout de huit mois, malgré ces améliorations, FRÆLISCH observe la formation d'une tumeur nouvelle et d'une véritable exostose à une omoplate.

Quoiqu'il en soit, cet enfant, qui en décembre 1923, ne pouvait faire aucun mouvement, jouait sans aucune gêne à la fin de juin 1924. Des radiographies successives ont permis de suivre cette amélioration.

Malgré ce beau succès, FRÆLISCH, demeure sur une réserve prudente, quant à l'avenir de cet enfant.

La radiothérapie, essayée par HORAND, de Lyon, a donné à cet auteur des résultats encourageants.

Une fillette de quatorze ans, a reçu vingt-six séances en trois séries, sans radio dermite, sans troubles trophiques, sans stérilisation de ses cartilages de conjugaison.

L'action thérapeutique s'est surtout manifestée au niveau des tumeurs les plus récentes, et n'a pas modifié l'état des plus anciennes.

ROSENSTIRN a essayé également la radiothérapie, et n'en a tiré aucun bénéfice, peut-être même s'est-il produit une légère aggravation.

Nous ne ferons que signaler, sans la retenir, une suggestion de traitement chirurgical des Allemands, MAUDE et GOLD, qui proposent pour la maladie de MUNCHMEYER, la parathyroïdectomie unilatérale, opération que ces auteurs n'ont pas pratiquée.

OBSERVATION

(Dr Apert et Mlle Abricossof
Société de Pédiatrie, juillet 1930).

Il s'agit d'une fillette née à Sousse (Tunisie) de parents européens bien portants et bien constitués, ne présentant aucune tare morbide, ni morphologique, et qui ont deux autres enfants, un garçon de 5 ans et une fille de 18 mois très bien portants. Pas de fausses-couches; aucun commémoratif ou indice de syphilis. Le Wassermann n'a pu être recherché.

La fillette elle-même a été bien portante jusqu'à l'âge de 3 ans. En octobre 1926, on a remarqué pour la première fois une saillie dure, sensible derrière l'oreille droite. Peu après, le cou tout entier, en avant et en arrière, s'est tuméfié; c'était une tuméfaction dure, immobilisant la peau, empêchant toute inflexion ou rotation du cou; la température s'est maintenue huit jours à 40°; il semble s'être agi d'une sorte de phlegmon ligneux, subaigu. La température s'est abaissée progressivement et la tuméfaction indurée a rétrocedé peu à peu; mais le cou est demeuré raide et on a commencé à sentir sous la peau redevenue souple des saillies osseuses multiples au cou et au dos, en même temps que le dos s'infléchissait en avant et s'immobilisait en cette position; de ce fait, les saillies osseuses du dos devenaient de plus en plus saillantes et finissaient par ulcérer la peau.

Lors du phlegmon du cou la mâchoire inférieure avait été immobilisée, il avait fallu user d'artifices pour alimenter l'enfant avec des aliments liquides, le resserrement des mâchoires ne

permettant pas d'introduire dans la bouche des aliments solides. Lors de la rétrocession du phlegmon, les mouvements du maxillaire sont redevenus normaux, mais plus récemment ils se sont de nouveau peu à peu limités et actuellement un petit écartement des mâchoires est seul possible.

Puis les bras ont été le siège d'une poussée douloureuse et étaient raidis en flexion; puis les douleurs ont disparu, mais les épaules sont restées immobilisées et il s'est produit des saillies osseuses dans la paroi postérieure de l'aisselle au niveau des tendons axillaires du grand rond et du grand dorsal des deux côtés.

Plus récemment le genou gauche a été le siège de douleurs et s'est déformé et immobilisé en flexion.

L'intelligence est parfaite, l'appétit et les fonctions digestives sont restés bons; l'examen des viscères ne montre rien de particulier.

Examen clinique. — La calotte crânienne ne présente rien de particulier, non plus que la face. En revanche, on sent à la nuque des saillies osseuses nombreuses au niveau et au-dessous de la protubérance occipitale externe. Les plus volumineuses sont disposées en série verticale irrégulière parallèlement à la ligne des apophyses épineuses des vertèbres cervicales et à quelques centimètres à droite de cette ligne. Cette série d'exostoses se continue au dos dans l'espace interscapulaire droit, au niveau de la pointe de l'omoplate existent deux saillies très volumineuses pointant sous la peau qui est ulcérée à leur niveau, le dos est plié en avant, et à première vue donne l'aspect d'un mal de Pott avec gibbosité angulaire à deux pointes; en réalité on sent sur le versant droit de cette gibbosité les apophyses épineuses des vertèbres dorsales.

Dans l'aisselle du côté droit, on sent des ossifications dans le tendon du grand dorsal, elles se continuent sur la ligne axillaire postérieure tout le long du flanc gauche, et paraissent rejoindre à la région lombaire les continuations de la série précédente; il existe des saillies osseuses au niveau des masses sacrolombaires.



Remarquer les bandes sombres à la nuque, dues à des ossifications au niveau du trapèze et du splénius, et les bandes sombres partant de l'angle du maxillaire.



Remarquer les bandes osseuses paravertébrales et leurs divisions.



Remarquer les bandes osseuses unissant la région lombaire au bassin et aux fémurs.



Aisselle gauche :

Même pont osseux qu'à droite
et saillies diaphysaires plus
marquées ici

Aisselle droite :

Ossification du muscle grand dorsal



Remarquer la brièveté des poices et des premiers métacarpiens



Remarquer les anomalies importantes et les malformations du premier métacarpien
et de la première phalange du gros orteil



Formations osseuses en porte-manteau analogues à celles de la maladie exostosante.

A gauche, la première série d'ossifications le long des vertèbres manque; mais la seconde série, qui naît de la paroi postérieure de l'aisselle et descend le long de la ligne axillaire postérieure jusque vers la crête iliaque, existe à peu près comme à droite.

La face antérieure du thorax n'est que peu atteinte; on sent seulement de petites exostoses au niveau des deuxième, troisième, sixième et septième articulations chondrosterinales gauches.

Les membres sont relativement peu atteints, on sent sur la diaphyse de l'humérus droit quelques petites saillies et sur la diaphyse de l'humérus gauche une gaine plus étendue de petites saillies osseuses. Petite saillie à la partie antérieure du carpe à gauche.

Au niveau de l'aîne droite, ossification étendue le long de l'arcade de Fallope ainsi que le long du bord externe du triangle de Scarpa. Saillie osseuse au niveau de l'insertion fémorale du grand adducteur à droite.

Le genou gauche est immobilisé en flexion et déformé. On sent mal la rotule.

Aux mains, on note la brièveté du pouce des deux côtés. L'extrémité des pouces arrive à peine au niveau des articulations méta-carpo-phalangiennes des index.

De même aux pieds, les gros orteils sont très courts; leurs extrémités arrivent à peine à l'articulation phalango-palangienne des deuxième orteils. Cette disposition a déjà été notée dans des observations antérieures.

Radiographie. — Il n'était pas facile chez cette fillette ankylosée, déformée et douloureuse, de pratiquer des radiographies. M. Duhem a néanmoins eu la patience de radiographier sa tête, son tronc et ses membres sous des indices multiples et la série de belles radiographies qu'il a ainsi obtenues permet de se rendre compte aussi parfaitement que possible de la disposition des ossifications. Nous reproduisons ici les plus démonstratives de ses radiographies.

Sur des radiographies de la tête de profil, on vérifie que le

crâne est indemne, mais une bande sombre, onduleuse, part de la ligne courbe occipitale supérieure, et une autre plus profonde de la ligne courbe occipitale inférieure. Ces deux bandes sombres se rejoignent à la hauteur de l'apophyse épineuse de la troisième cervicale et fusionnées descendent vers le bas.

Deux bandes sombres vont de l'angle des mâchoires en haut et en avant vers le palais répondant sans doute à des ossifications, expliquant la limitation des mouvements du maxillaire.

Sur les radiographies du thorax, on voit une même bande sombre, large de un centimètre à un centimètre $1/2$ et bien limitée, continuer la double bande de la nuque et descendre verticalement dans le dos parallèlement et à droite de la colonne vertébrale; arrivée à la région lombaire, elle se divise, trois petites branches en faisceaux descendent en dedans et s'épuisent à hauteur de la troisième lombaire, une branche plus volumineuse descend en dehors, s'épaissit en formant une sorte de tête qui semble se dévier en dehors et en arrière pour prendre contact avec la crête iliaque. Sur les radiographies de profil, on voit que la bande osseuse se maintient à distance de la colonne vertébrale sans jamais entrer en contact avec aucune partie des vertèbres.

De ce même côté droit on voit un point osseux partir dans l'aisselle de l'humérus gauche vers la partie latérale du thorax et s'épuiser vers la base du thorax.

A gauche existe dans l'aisselle une disposition semblable moins mise en évidence sur la radiographie parce que le bras gauche ne peut que très peu s'écarter du tronc; la bande sombre partant de ce front ossifié descend en ondulant le long du thorax et du flanc gauche en présentant alternativement des ventres plus larges (1 cm. à 1 cm. et demi) et des étranglements (1,4 à 1,2 cm.). A la région lombaire, la bande s'incurve en dedans, détache de la convexité une émanation en bas et en dehors, puis continue à s'infléchir en dedans, devient horizontale et se termine au niveau de la troisième lombaire; une autre ramification vient horizontalement se terminer au niveau de la première lombaire.

D'une façon approximative, la première des trois bandes

osseuses que nous venons de décrire répond aux insertions à l'occiput des bords externes gauches du trapèze et du splénus, puis à l'interstice externe des muscles de la gouttière vertébrale droite. Les deux autres bandes répondent aux bords inférieurs et externes des deux grands dorsaux.

Sur une radiographie du bassin, on voit l'émanation de la bande gauche, émanation dont nous parlons plus haut, descendre en bas, venir aboutir à la cuisse, semble s'insérer à la tête fémorale au niveau des trochanters.

A droite, on voit une large bande osseuse joignant l'os iliaque à la partie supérieure du fémur avec saillie épineuse au niveau de l'anneau pubi-fémoral.

A la face externe du genou droit, au niveau de l'insertion du grand adducteur existe une formation osseuse en crochet ou en porte-manteau identique à celles que l'on voit dans la maladie exostosante. Saillie semblable à la face interne du plateau tibial.

A gauche, saillie en forme d'épine aiguë à l'insertion fémorale du grand adducteur. Déformation de l'extrémité inférieure du fémur.

Ligne interdiaphyso-épiphysaire floue et en dents de scie tandis qu'à droite elle est normale. Rotule déviée en dehors, plateau tibial déformé, petite saillie osseuse en épine au niveau du plateau tibial, une autre un peu plus bas. Péroné dévié à angle très obtus, mais brusque à trois centimètres au-dessous de son extrémité supérieure. Tibia et péroné déviés de même tous deux à angle brusque au milieu de la diaphyse.

A l'humérus droit (outre le point osseux au niveau de l'insertion du grand dorsal), petites saillies denticulées de la diaphyse; mêmes saillies plus nombreuses à l'humérus gauche.

Petites bandes osseuses en Y au coude gauche.

Radiographie des mains. Pas d'exostoses, mais brièveté remarquable des métacarpiens du pouce tant à droite qu'à gauche. L'extrémité du pouce ne dépasse pas le niveau des articulations méta-carpo-phalangiennes.

CONCLUSIONS

I. Les troubles du développement embryonnaire ont une importance considérable dans la myosite ossifiante progressive.

Ils doivent être recherchés systématiquement à l'examen clinique et radiographique des mains et des pieds.

II. L'hémorragie des capillaires, cause de la maladie de MUNCHMEYER, admise actuellement par la plupart des auteurs, peut être imputée à une malformation congénitale des vaisseaux, analogue aux malformations osseuses.

III. Les causes de cette hémorragie ne semblent pas être d'ordre mécanique. Peut-être s'agit-il plutôt d'une lésion vasculaire d'origine infectieuse ainsi que le prouvent les lésions de panartérite constatées à l'examen histologique.

IV. La maladie de MUNCHMEYER est à distinguer de la *calcinose* généralisée qui ne donne jamais de tissu osseux véritable, mais de simples dépôts calcaires.

V. Les recherches modernes ne montrent pas en général une hypercalcémie dans la myosite ossifiante progressive.

VI. Il n'existe pas actuellement un traitement efficace de la maladie de MUNCHMEYER; les résultats obtenus ont été inconstants ou transitoires, et n'ont pas empêché l'évolution progressive.

Vu,	Vu, bon à imprimer :
<i>le Doyen,</i>	<i>Le Président de Thèse,</i>
BALTHAZARD	LEREBoullet

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
 S. CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

- Apert et Abricossouf.** — Société de Pédiatrie, 1930.
- Apert-Duhem-Biancani,** 1931. — Myosite ossifiante progressive. (*Bulletin Soc. de rad. méd. de France*, mars 1931.)
- Andersen.** — Myosite ossifiante progressive. (*Méd. rev.*, Bergen, 1918.)
- Abalikin.** — Case of myositis ossificans multiplex progressive. (*Vest. oent. I. Radiol*, 7.363.368.1929.)
- Assar, G. Jaubert de Beaujeu.** — LIV^e Cong. de l'Assoc. française pour l'avancement des sciences. (*L'Algérie méd.*, n^o de janvier, 1931, p. 15.)
- Barr.** — Myosite ossifiante progressive. (*J. Missouri*, fév. 1930.)
- Berghinz.** — Myosite ossifiante progressive. (*Clin. Péd.*, février 1927.)
- Boliarsky.** — Myosite ossifiante progressive. (*Vesnik. Khir.*, 1930).
- Bauer.** — Myosite ossifiante progressive, Wien, 1911.
- Bernade de Oliveira.** — *Rev. méd.*, St-Paulo, 1924.
- Barboza Viâna.** — Myosite ossifiante progressive. (*Fol. méd.*, 1928.)
- Centeno.** — Thèse de Buenos-Aires, 1916. (Bibliographie.)
- Chambers.** — Myosite ossifiante progressive. (*Arch. Surg. march.*, 1928.)
- Comby et Davel.** — Myosite ossifiante progressive. (Soc. de Péd., fév. 1904.)
- Clito Salvetti.** — Myosite ossifiante progressive. (*Arch. Kinder-Neilkund*, 1904.)
- Caronia.** — Myosite ossifiante progressive. (*La Pediatría*, mars 1918.)

- Cooke.** — Myosite ossifiante progressive, Colombo, 1925.
- Dueno.** — Myosite ossifiante progressive, 1928. (*Arch. de méd. Cir. Y. E. S. P.*)
- Drago.** — Myosite ossifiante progressive. (*Pediatrics*, nov. 1919.)
- Euzières, Pages et Chardonneau.** — Soc. méd. de Montpellier (1925-1926).
- Eiselberg.** — Myosite ossifiante progressive. (Wien-Klin-Wochench, 1919.)
- Eliott.** — Myosite ossifiante progressive. (*Ann. méd. ass.*, Chicago, 1911.)
- Frejka.** — Myosite ossifiante progressive. (*J. Bone et Joint. Surg.*, 1929.)
- Frolich.** — *Pediatrics*, 1926.
- Forsch (A. D.).** — *Geb. d. Röntgenstrahlm.* Hamb., 1910.
- Guilbert.** — Myosite ossifiante progressive. (*Arch. d'Elect. Méd.*, 1928.)
- Glaessener.** — *Msd. Klin.*, Berlin, 1926.
- Glaser.** — Myosite ossifiante progressive. (*Wien. med.*, Wochensch, 1926.)
- Gallagher.** — Myosite ossifiante progressive. (*Am. ass.*, Chicago, 1923.
- Hein.** — Myosite ossifiante progressive. (*Arch. f. orthop.*, München et Berlin, 1922.)
- Henderson Ekdimt.** — *M. J.*, 1922.
- Hirsch et Roth Beer.** — Myosite ossifiante progressive. (*Med. Klin.*, 1929.)
- Herringham.** — Clin. Soc. of London, 1898.
- Healy.** — *Lancet*. Janvier 1927.
- Horand.** — *Gaz. des Hôp.*, 1919 et *Lyon méd.*, 1912.
- Hattinger (W.).** — Myosite ossifiante progressive. (Berlin, 1917).
- Ippensngi (T.).** — Myosite ossifiante progressive. (*Mitt. O. A.B.L.G. Path. Anat.*, 1927.)
- Isenbürger.** — Myosite ossifiante progressive. (Thèse, Zeulenroda, Leipzig, 1924.)
- Ioto.** — Myosite ossifiante progressive. — *Arch. J. Klin. chir.*, Berlin, 1912.)
- Jacob.** — Myosite ossifiante progressive. (*Muncher méd.*, Woschench, 1913.)

Jacobi. — Zur. Klin. der Myosite ossifiante progressive. (Th., Berlin, 1913.)

Jones. — *Minnesota med.*, 1927.

Judet. — Soc. de péd., 1906.

Koontz. — Myosite ossifiante progressive. (*Ann. J. M.*, 1927.)

Kramarenko. — Myosite ossifiante progressive. (Ortop. I. Travmatol, 1931.)

Krusche Crasopismo C. Kaiskie (1903). — *Jahrfärkind*, 1904.)

Kugelgen (Von). — *Arch. f. orthop.* Wiesbaden, 1918.

Lohr. — Myosite ossifiante progressive. (*Deut. Zeit. f. Chir.*, 1922.)

Luzoir. — Contribution à l'étude la myosite ossifiante progressive. (*Presse méd.*, Paris, 1919.)

Lewis. — Myosite ossifiante progressive. (*Med. Am. Ass.*, Chicago, 1923.)

Lange-Lancet. — Clin. Cincin, 1911.

Maxwel. — Myosite ossifiante progressive. (*The brit. med. Journal*, 1907.)

Magunder. — Myosite ossifiante progressive. (*Am. J. Roent*, 1926.)

Mannwald. — Myosite ossifiante progressive. (*Deut. Zeit. f. Chir.*, 1921.)

Mather. — Myosite ossifiante progressive. (*Brit. J. Radiol.*, 1931.)

Ménard et Tillaye. — Myosite ossifiante progressive. (*Rev. d'orthopédie*, 1902.)

Mannwald. — Myosite ossifiante progressive. (*Deutsche Ztschr. fur. Chir.*, Leipzig, 1931.)

Mackinnon. — Myosite ossifiante progressive. J. Bone et Joint. Surgery, Boston, 1924.

Magyar. — Myosite ossifiante progressive. (*Mill. D. Gesellsch. f. innere Med. und Kinaerh.* in Wien, 1912.)

Neideck. — Myosite ossifiante progressive. (*Zeitch f. Kinderh.*, 1926.)

Nolde. — Myosite ossifiante progressive. (*Russk. Klin.*, 1927.)

Nove-Josserand et Horand. — *Rev. d'orthop.*, 1905.

Parkes-Weber et Alwyne Compton. — *The Brit. Journal of Children diseases*, 1914.

- Paisseau, Darbois et Hamburger.** — *Bull. et Mémoire Soc. méd. des h^ôp. de Paris*, 1925.
- Paul.** — Myosite ossifiante progressive. (*Proc. Path. Soc. Philad.*, 1923 ou Chicago, *Arch. Surf.*, 1925.)
- Peteri.** — Myosite ossifiante progressive. (*Fortsch. ad. Geb. d. Röntgenstrahlem*, Hamb., 1910.)
- Price.** — Myosite ossifiante progressive. (*Brit. M. J.*, 1., 1930.)
- Rindermann.** — Myosite ossifiante progressive. (*Munchen med.*, Woch. 77, 1930.)
- Rivero.** — Myosite ossifiante progressive. (*Ann. de Radiol.*, 1929.)
- Rocher.** — Myosite ossifiante progressive. (*Cong. Franç.*, Paris, 1931.)
- Rouis.** — Myosite ossifiante progressive. (Thèse de Montpellier, 1927.) (Bibliographie).
- Rosenstirn.** — *Annals of Surgery*, 1918 (Bibliographie).
- Solé Roberto.** — Myosite ossifiante progressive. (*Rev. de la Soc. Med. Argentina*, 1908.)
- Thomas et Harrissen.** — Myosite ossifiante progressive. (*Ann. Surf. Phila.*, 1917.)
- De Toledo Dodsrowth.** — Myosite ossifiante progressive: (*Bull. et Mém. Doc. de radiol. méd. de Paris*, 1912.)
- Veau et Lamy.** — Myosite ossifiante progressive. (*Bull. Soc. de Péd.*, Paris, 1925.)
- Valvasori.** — Myosite ossifiante progressive. (*Clin. ad. ig. infantile*, 1930.)
- Weber et Compton.** — Myosite ossifiante progressive. (*Brit. Journ. Child. dise*, Lond., 1914.)
- Wiesenthal.** — Myosite ossifiante progressive. (*Zeitch. f. Orthop. Chir. Stuttg.*, 1921.)
- Lielinski.** — Myosite ossifiante progressive. (*Forth. An. Geb. D. Rontg.*, 1931.)

